1890
Lane Medical Library

Aus der medicinischen Klinik in Bonn.

Über einen Fall

von

spastischer Gliederstarre.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

bei der

medicinischen Fakultät

der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn

eingereicht

im Dezember 1890

von

Johann Bungert.

Bonn,

Universitäts-Buchdruckerei von Carl Georgi.

1890.

Meinen teuern Eltern

in Liebe und Dankbarkeit.

Erst vor kurzem ist in der Nervenpathologie eine Krankheit erkannt und beschrieben worden, deren Hauptsymptom sich als spastische Gliederstarre charakterisirt. Wenn zwar über den Ursprung, die anatomische Ursache und das Wesen der Krankheit unter den Autoren noch keine Einigung zustande gekommen ist, so neigt man doch im allgemeinen der Ansicht zu, dass es sich hier um eine Affection des Rückenmarkes handele, weshalb denn auch diese Krankheit am meisten unter dem Namen der sogenannten spastischen Spinalparalyse bekannt ist. Da es aber mehr als zweifelhaft ist, dass in allen Fällen, welche unter diesem Namen beschrieben sind, ein spinales Leiden zugrunde liege, so dürfte es nicht uninteressant sein, in jedem Falle, wo einem die Symptome oben erwähnter Krankheit entgegen treten, die eigentliche Ursache derselben zu ergründen zu suchen und namentlich darauf seine Aufmerksamkeit zu richten, ob nicht etwa dieselbe auf eine cerebrale Affection zurückzuführen sei. Ein solcher Fall wurde in der hiesigen medicinischen Klinik behandelt und behufs weiterer Erörterung mir gütigst zur Verfügung gestellt.

Meine Beobachtung ist folgende.

Anamnese. Patient Friedrich B., Schneider aus Barmen, 44 Jahre alt. Mutter des Patienten starb an Phthise, Vater an Carbunkel. Zwei ältere Geschwister starben bald nach der Geburt. Patient wurde mit der Zange geboren. Zwei Geschwister, ohne Kunst-

hülfe geboren, leben noch. Im 5. Lebensjahre machte Patient Scharlach, Masern und die „Kopfkrankheit“ durch. Patient, kräftig entwickelt, konnte bis vor 5 Jahren auf den Fusspitzen ohne Unterstützung gehen. Im 5. Jahre wurde beiderseits die Tenotomie der Achillessehne gemacht.

Status praesens. Beide Füsse stehen in Equinovarus-Stellung. Beim Gehen setzt Patient das eine Bein vor das andere hin, dreht es fast um dasselbe herum und schleift die Fussspitzen. Eine Steifigkeit der Hüftbeuger bedingt es, dass die Beine im Hüftgelenk nur wenig gehoben werden können. Bei passiver Abduction der Beine schnellen diese federartig zusammen; es besteht eine Adductionscontraktur. Beim Aufrichten aus der Rückenlage ohne Unterstützung der Oberextremitäten schnellen die Beine in die Höhe durch Contractur der Hüftbeuger. Der Quadriceps ist von normaler Kraft. Die Beuger der Kniee sind etwas paretisch; Beugung nur bis zum Winkel von 45° möglich. Die Extensoren der Füsse sind nicht deutlich atrophisch. Die Füsse können activ gehoben werden, wenn auch nicht bis über den rechten Winkel hinaus. Die Waden sind sehr hart, aber von normalen Contouren. Liegt Patient auf dem Bauche, so kann er nicht gestreckt liegen, sondern es bleibt die Glutäalgegend stärker erhoben. Die Unterschenkel können dabei (unter Spannungsgefühl im Kreuz) gebeugt werden bis zum rechten Winkel. Patellarreflexe sind erhöht und mit Clonus begleitet, bei einmaliger Percussion und zwar links in höherem Grade als rechts. Die Reflexe sind auch von der Tibia auszulösen. Fussclonus ist beiderseits schon bei sehr leichtem Druck auszulösen und lang anhaltend. Plantarreflexe und Cremasterreflexe bestehen.

Beide Vorderarme können nicht völlig gestreckt

werden. Gesteigerte Reflexe beim Klopfen auf die Metacarpi des Handrückens und auf den mittleren Teil der Ulna. Bei Letzterem sogar starke Extension der Handextensoren zu beobachten und ebenso der vom Radialis versorgten Extensoren des Armes. Bei Beklopfen der Grundphalangen der ersten Finger Extension in den Handextensoren, rechts und links, aber nur gleichseitig. Percussion der Grundphalangen des Zeigefingers bei festgestellten Fingern ergiebt auch Beugung der Endphalanx des Daumens. Percussion der Muskeln des Unterarmes macht starke Zuckungen derselben, viel weniger die Percussion der kleinen Handmuskeln und der Schultermuskeln. Tricepsreflexe sehr stark.

Bei der Untersuchung des Kopfes lässt sich beim Sprechen und Lachen des Patienten nichts Abnormes nachweisen; ebenso nicht in der Function des Oculomotorius und Trigeminus. Facialisphänomene nicht vorhanden; auch war die Facialismuskulatur nicht erregbarer als normal (bei directer Percussion). Die Zunge wird normal herausgestreckt. Kopfschmerzen und Nystagmus nicht vorhanden. Die Kinnreflexe sind stark ausgeprägt: kurze, lebhafte Contraktionen. Kein Strabismus.

Was die Sensibilität betrifft, so fanden sich bei Bewegungen krampfhafte Wadenschmerzen. Aeusserst selten Gefühl von „Eingeschlafensein“ in den Beinen. Sonst keine Störungen in der Sensibilität. Die Muskelerregbarkeit im allgemeinen von mittlerer Intensität. Die Untersuchung der inneren Organe ergab beim Herzen normale Dämpfung, regelmässige Action und reine Herztöne. Spitzenstoss nicht deutlich palpabel. Puls ziemlich gespannt, regelmässig. An den Lungen liess sich nichts Abnormes nachweisen. Die Dämpfung der Leber beginnt an der 6ten Rippe; sie ist nicht vergrössert.

Eine Beeinträchtigung der Intelligenz ist nicht vorhanden.

Bevor ich auf eine genaue Erörterung dieses Krankheitsfalles eingehe, möchte ich einige historische Bemerkungen über die Kenntnis dieser Krankheit vorausschicken.

Delpech spricht im ersten Bande seiner Orthomorphie von doppelseitigen Contracturen der Beine, die er sich durch einen abnormen Reiz entstanden denkt, der vom Rückenmark aus die Muskeln treffe. Auch finden wir bei ihm schon einen Fall beschrieben, dessen Symptome offenbar auf eine schwere angeborene spastische Gliederstarre hindeuten.

Bekannter wurde diese Krankheit seit dem Jahre 1870, wo Little in seiner Schrift „congenital spastic rigidity of limbs“ mehrere charakteristische Beschreibungen dieser Erkrankung giebt. Ich habe deshalb auch für meinen Fall den Namen „angeborene spastische Gliederstarre“ gebraucht, zumal diese Bezeichnung zunächst nichts Unerwiesenes präjudicirt, sondern nur das Hauptsymptom dieser Krankheit angiebt und zweitens Little zuerst diese Krankheit beschrieben und so genannt hat.

Adams unterscheidet zwischen einer schlaffen und einer spastischen Form der „Kinderlähmung“ und scheint demnach unsere Krankheit mit der akuten atrophischen Spinallähmung der Kinder zu identificiren.

Von den deutschen Neuropathologen erwähnt die Krankheit zuerst Stromeyer und nennt sie „permanenten Tetanus der Extremitäten bei Kindern.“ In ausserordentlich klarer Weise beschreibt Busch in seinem Lehrbuch der Chirurgie hierher gehörige Contrakturen und unterscheidet paralytische und spastische Contrakturen des Kniegelenks.

Benedict erwähnt die Krankheit unter dem Namen: Hemi- und Paraplegia spastica infantilis. Unter spastischen Contrakturen versteht derselbe „tonische Krämpfe mit dem Resultat einer pathognomonischen Stellung."

Obgleich nun unsere Krankheit schon wiederholt beschrieben worden ist, so zeigen doch schon die verschiedenen Namen, welche ihr beigelegt sind, dass man über das Wesen und die anatomische Ursache derselben noch vollständig unklar war. Diese Verwirrung sollte noch grösser werden, als im Jahre 1875 Erb und bald darauf Charcot eine ähnliche Affection bei Erwachsenen beschrieben und dieselbe nach der von ihnen angenommenen anatomischen Ursache mit dem Namen der „spastischen Spinalparalyse" bezeichneten. Nun wurden aber, wie schon oben bemerkt, seit dieser Zeit auch die spastischen Erscheinungen bei Kindern mit denen der Erwachsenen identisch gehalten und als „spastische Spinalparalyse der Kinder" bezeichnet. Es liegt daher die Aufgabe nahe, zu untersuchen, ob wirklich auch bei der angeborenen Form des spastischen Symptomenkomplexes ein spinales oder nicht vielmehr ein cerebrales Leiden als Ursache zugrunde liege.

Symptomatologie. Was den allgemeinen Symptomenkomplex der angeborenen spastischen Gliederstarre betrifft, so werden wir den oben angeführten Befund in fast allen Fällen im Wesentlichen wiederfinden.

Little, welcher etwa 200 Fälle von angeborener spastischer Gliederstarre gesehen hat, schildert das charakteristische Krankheitsbild folgendermassen: „Es handelt sich um tonische Muskelspannungen mit nachfolgender nutritiver Verkürzung zahlreicher Muskeln. Stets sind beide Beine, wenn auch nicht immer gleich stark, ergriffen. Auch von den unbeteiligten Armen

berichten die Eltern oft, dass sie früher ergriffen waren.“ Das charakteristischste Symptom, welche die angeborene spastische Gliederstarre darbietet, ist der Gang. Während in der Ruhe und bei abgewandter Aufmerksamkeit die Muskulatur meist erschlafft, so geraten bei activer sowohl als bei passiver Bewegung der Beine sofort sämmtliche Muskeln beider Beine und des Rumpfes in tonische Spasmen und fühlen sich hart an. Dabei stellen sich die Hüften in Adduction und Innenrotation, die Kniee in Flexion, die Füsse in nach einwärts gerichtete Spitzfussstellung, so dass beim Gehen die Fussspitzen über den Boden schleifen und die Kniee aneinander reiben. Dieser Gang resultirt aber nicht aus einer sensiblen oder motorischen Paralyse oder Parese, sondern sobald die Kranken eine Muskelgruppe willkürlich bewegen, geraten gleichzeitig die zugehörigen Antagonisten oder gar zahlreiche entferntere Muskeln in Contraktion. Aus dieser Antagonistenwirkung kann sich dreierlei ergeben. Es kommt die ursprünglich gewollte Bewegung entweder nur langsam zustande, oder es resultirt die Ruhestellung des Gelenks, oder gar eine der intendirten entgegengesetzte Bewegung (Spitzfussstellung statt Hebung der Fussspitze.) „Ohne Gegenwart von Paralyse“, sagt Busch, „kann ein Spitzfuss durch Muskelcontraktur entstehen, ganz besonders in Folge von cerebraler, seltener von spinaler Erkrankung. Theoretische Einwürfe werden oft gegen die Entstehung aus reiner Contraktur des Muskels laut, indem man behauptet, dass eine permanente Zusammenziehung des Muskels nicht möglich sei. Davon ist aber auch hier nicht die Rede. Selbst bei starkem pes equinus spasticus wird der Muskel schlaff, wenn es gelingt, durch verstärkte Plantarflexion und Beugung des Kniees seine Ansatzpunkte zu nähern, dagegen unüberwindlich straff, sobald der Fuss gebraucht

wird. Ein pathologisch innervirter Muskel kann die Contraktion viel länger aushalten, als ein gesunder.“ Die Oberextremitäten scheinen in den meisten Fällen nicht beteiligt zu sein. Feer fand dieselben in reinen Fällen (ohne Hirnsymptome) nur in 22 % schwach betroffen, dagegen waren sie in Fällen mit Hirnsymptomen meist stark beteiligt (85 %). Unter den 10 Fällen von angeborener spastischer Gliederstarre, welche Rupprecht zusammengestellt hat, finden wir nur 2mal eine Beteiligung der oberen Extremitäten berichtet. Im ersten Falle stand die rechte Hand mit gespreizten Fingern stets in Pronation und im zweiten ergab sich, dass, sobald Patient eine intendirte Bewegung der Hände machte, dieses unter langsam abwechselnder Hyperflexion und Flexion mit schliesslicher Faustbildung der Finger geschah.

Die Sehnenreflexe sind in allen Fällen an den unteren Extremitäten deutlich gesteigert und oft von Clonus begleitet; bei Beteiligung der oberen Extremitäten findet man an diesen nicht selten eine abnorme Steigerung der Biceps- und Tricepssehnenreflexe. Von sonstigen Symptomen sind noch zu erwähnen die je nach der Stärke der Affection vorhandene Anwesenheit von Hirnsymptomen, welche bestehen in Abnormitäten des Schädels, geringer geistiger Entwickelung, undeutlicher Sprache, Strabismus. In bezug auf die Zeit des Auftretens der Krankheit ist zu bemerken, dass sie sowohl vor der Geburt, oder auch längere Zeit nach der Geburt vorkommen kann. Störungen der Sensibilität sind meist nicht vorhanden, noch seltener trophische Störungen in der Haut. Ebenso fehlt eine Beeinträchtigung der Function von Blase, Mastdarm und der Geschlechtsorgane.

In der elektrischen Erregbarkeit findet man im allgemeinen keine deutliche Veränderung.

Pathogenese. Wie ich schon im Anfang erwähnte, wird von den meisten Autoren unserer Krankheit ein spinales Leiden als anatomische Ursache zugrunde gelegt; jedoch ist gerade in den letzten Jahren von manchen, welche dieses Krankheitsbild zum Gegenstand ihrer Untersuchung gemacht haben, die Vermutung ausgesprochen, dass eine Gehirnerkrankung die Ursache des Leidens sei. Ich will im Folgenden die von den verschiedenen Autoren in bezug auf die Pathogenese ausgesprochenen Vermutungen wiedergeben und daran die Untersuchung knüpfen, welche Ursache der Erkrankung bei meinem Falle als die wahrscheinliche anzunehmen ist.

Delpech, welcher schon im J. 1828 im I. Bande seiner Orthomorphie von doppelseitigen Contrakturen der Beine spricht, glaubt, dass diese durch einen abnormen Reiz entstanden seien, der vom Rückenmark aus die Muskeln treffe.

Little betrachtet als Ursache der Krankheit Blutergüsse auf oder punktförmige Ekchymosen in die Substanz des Gehirns und Rückenmarks, entstanden durch Trauma oder vorzeitige gefahrdrohende Unterbrechung des Placentarkreislaufs während der Geburt.

Als Erb im Jahre 1875 einen wenig bekannten Symptomenkomplex, den er spastische Spinalparalyse nannte, beschrieb, nahm er als Ursache dieser Erkrankung eine primäre aufsteigende Degeneration der Pyramidenbahnen im Rückenmark an. Da er aber in dieser Vermutung durch spätere Sectionsbefunde keine Bestätigung fand und nach zwei Jahren jene Krankheit auch bei Kindern vorkommen sah, so modifizirte er später seine Anschauung in folgender Weise: „Das Symptomenbild der spastischen Spinallähmung tritt überall da auf, wo eine langsam sich entwickelnde Erkrankung der Pyramidenbahnen an irgend einer Stelle

hres langgestreckten Verlaufes (im Rückenmark, in der Oblongata, vielleicht selbst im Gehirn) sich etablirt."

Spasmus und gesteigerte Sehnenreflexe sind die beiden Erscheinungen, welche unser Symptomenbild charakterisiren. Beide erscheinen als nur temporär und graduell verschiedene Aeusserungen desselben Vorgangs, des Zugrundegehens reflexhemmender Fasern. Werden diese vom Gehirn zur Peripherie an irgend einer Stelle behindernd beeinflusst, so treten die vorher durch den Willen gehemmten Reflexe ungehindert zu Tage, der Tonus äussert sich als Spasmus und die Sehnenphänomene treten in ganzer Heftigkeit auf.

Förster beschreibt 6 Fälle von spastischen Paralysen bei Kindern. Bei einem Falle (einem 2jährigen Knaben) ergab die Sektion folgenden Befund. Es fand sich ein grösserer Widerstand beim Durchschneiden der Marksubstanz der Grosshirnhemisphären; die Marksubstanz zeigte einen Stich in's Graue. Mässige Blutpunkte. Pons und Medulla oblongata von etwas grösserer Consistenz, Kleinhirn auffallend weich. Der Halsteil des Rückenmarks dicker und fester als normal, graue Substanz blass; grauweisses, durchscheinendes Aussehen der Seitenstränge; die Hinterstränge haben besonders in den Seitenteilen einen Stich in's Graue; im linken Vorderhorn drei zusammenhängende stecknadelkopfgrosse Hämorrhagieen. Im Brustteil verminderte Consistenz und auffallende Dünnheit des Rückenmarks, Structurverhältnisse etwas verwischt, Lendenanschwellung fester. Im äusseren Teile der grauen Substanz, wo das rechte Vorderhorn in das linke Hinterhorn übergeht, eine stecknadelkopfgrosse Höhle; die Schnittfläche daselbst eingesunken und gelbrötlich. Bei einem zweiten Falle (congenital) mit doppelseitiger spastischer Paralyse der oberen und unteren Extremi-

täten ergab die Section: geringen Microcephalus, halbseitigen Hirndefect mit Hirnsclerose, Spondylitis der Brustwirbel und Myelitis ascendens.

Naef unterscheidet drei Formen von spastischer Paralyse, nämlich 1. rein spinale spastische Paralyse, 2. spastische Paralyse komplizirt mit Hirnsymptomen und 3. Fälle von komplizirten Rückenmarkserkrankungen, die mehr oder minder unter dem Bilde der spastischen Spinalparalyse verliefen. Bei der ersten Form fand er das Gehirn nicht beteiligt, bei der zweiten Degeneration der Pyramidenbahnen und bei der dritten multiple Herdsclerose.

Hadden spricht in bezug auf die Pathogenese folgende Ansicht aus. Wahrscheinlich handelt es sich um eine primäre Hirnerkrankung, obwohl die secundären spinalen Erscheinungen später in den Vordergrund treten. Den Sitz dieser primären Erkrankung verlegt Hadden in die motorischen Abschnitte, speciell in die aufsteigende Frontal-Parietal- und Paracentralwindung der linken Seite und glaubt, dass die absteigende Degeneration der Pyramidenbahn, des cruis cerebri, Pons und Medulla oblongata dieser Seite eine secundäre ist und dass sie sich in das Rückenmark fortsetzt, um die Erscheinungen von Muskelstarre, Contraktur und Steigerung der Reflexe zu erzeugen.

Einen zwar streng nicht hierher gehörigen Fall beschreibt Schultze. Ein im 5. Lebensjahre verstorbener Knabe war gesund zur Welt gekommen und hatte angeblich bis zum 3. Vierteljahre seines Lebens die Hände frei bewegt. Später waren obere und untere Extremitäten contracturirt. Schreien und Saugen war möglich, später musste das Kind gefüttert werden; es bestand Blödsinn. Tod an Bronchitis. Bei der von demselben ausgeführten Section ergab sich folgender Befund. Abnorm kleiner Schädel, Lambda- und Schlä-

fennaht normal, Frontalnaht fehlend, Sagittal- und Coronarnaht teilweise verknöchert. Die Gehirnmasse zeigt an ihrem vorderen und mittleren Teile einen grossen Defect; Stirnhirn und Centralwindungen fehlen zum grössten Teil; ebenso die Schläfenlappen und ein Teil der Scheitellappen. Die Ventrikel sind erheblich erweitert. Bei der mikroskopischen Untersuchung zeigte sich die Glia in der Hirnrinde vermehrt; im Mark finden sich viele unregelmässige sclerotische Flecke; um die Gefässe abnorme Kernanhäufung, es fehlen aber Zeichen etwa stattgehabter Blutung oder schwerer pathologischer Processe an den Gefässen. Nach sehr eingehenden Erwägungen über die Natur des hier stattgehabten pathologischen Processes kommt Verfasser zu dem Endresultat, dass in diesem Falle von einer einfachen Entwickelungshemmung nicht die Rede sein kann, sondern dass es sich um einen encephalitischen Process handelt, auf dessen Entstehung vielleicht das Factum, dass die Mutter ausgesprochene Potatrix war, nicht ohne Einfluss geblieben. Die Pyramidenbahnen in der Med. obl. sowie im Rückenmark fehlten fast ganz.

Ross teilt die spastischen Paralysen bei Kindern in die hemiplegischen und paraplegischen ein. Dabei macht er darauf aufmerksam, dass viele Fälle von den letzteren nicht spinalen Ursprungs sind, sondern von cerebralen Erkrankungen herrühren und eher als bilaterale Hemiplegieen aufzufassen sind. Bei einem Falle von congenitaler Hemiplegie, wie er die angeborene spastische Gliederstarre nannte, ergab die Section: Entwickelungsdefect im Gehirn.

Für meinen Fall möchte ich als Ursache der Erkrankung ebenfalls eine cerebrale Affection annehmen. Da nach den Aussagen des Patienten derselbe post partum kein Trauma erlitten hat, so werden wir um so eher unsere Aufmerksamkeit auf den Umstand len-

ken müssen, dass seine Geburt mit der Zange vollzogen wurde und hierin wohl die Ursache seines Leidens zu suchen ist. Nach unserer jetzigen Kenntnis von der Gehirnlokalisation hat die Hauptbahn für Erregung willkürlicher Bewegungen in den Centralwindungen des Grosshirns und in dem Lobulus paracentralis ihren Ursprung. Wir werden also, da sonstige Ursachen sich nicht finden liessen, annehmen müssen, dass diese Teile des Gehirns durch die Zange eine Veränderung erfahren haben und zwar rechts etwas stärker als links, weil die Krankheitssymptome an den Extremitäten links deutlicher ausgeprägt sind.

Diagnose. Wenn wir auch imstande sind, in unserem Falle eine genaue Diagnose zu stellen und sogar den mutmasslichen Sitz der Erkrankung anzugeben, so kann es doch in einigen Fällen, in denen die Symptome nicht so deutlich ausgesprochen sind, oft recht schwer sein, sie von anderen ähnlichen Krankheiten zu unterscheiden. Am gewöhnlichsten möchte die angeborene spastische Gliederstarre wohl mit der spinalen Kinderlähmung verwechselt werden. Jedoch haben wir bei dieser Erkrankung in dem Umstande, dass der Eintritt ein plötzlicher, fieberhafter ist, sowie in der totalen Functionsvernichtung und Atrophie der befallenen Muskeln und der Relaxation der Gelenkbänder ganz charakteristische Unterschiede.

Um eine Verwechselung mit der spastischen Spinalparalyse zu verhüten, möchte ich auf folgende wichtigen Unterschiede hinweisen. Auch hier tritt der charakteristische Gang, welchen die an angeborener spastischer Gliederstarre Erkrankten zeigen, wieder in den Vordergrund. „Ihr Gang ist," wie Rupprecht sagt, „das ausgesuchteste Gegenteil von dem Gange Gelähmter. Sie gehen nicht, wie diese, die erschlafften Beine in den Hüften gespreizt, im Knie recurvirt,

die hängende Fussspitze vorwärts schleudernd, sondern sie verwandeln durch krampfhafte Spannung aller Muskeln ihre Beine in steife Stelzen, auf denen sie mit kurzen Schritten vorwärts hüpfen, die einwärts gedrehten Füsse in Spitzfussstellung, die Kniee aneinander gepresst.“ Als fernere Unterschiede von der spastischen Spinalparalyse möchte ich erwähnen das Fehlen von einer motorischen Parese oder Paralyse, die Mitbeteiligung der oberen Extremitäten, das Auftreten gleich nach der Geburt und das Andauern der spastischen Contrakturen bei Lage in der Ruhe.

Ferner könnte unsere Krankheit noch mit aquirirten Formen cerebraler oder spinaler spastischer Lähmung verwechselt werden. In diesem Falle müsste die Anamnese und die Untersuchung ergeben, ob bei Lebzeiten des Patienten ein Trauma stattgefunden habe, ob angeborene oder erworbene Syphilis oder sonstige Tumoren Ursache der Erkrankung seien.

Von der acuten Encephalitis der Kinder (cerebrale Kinderlähmung) dürfte sich die angeborene spastische Gliederstarre wohl leicht unterscheiden. Zunächst ist der Beginn der Krankheitserscheinungen bei cerebraler Kinderlähmung ein acuter, von Unwohlsein, Fieber und bald darauf folgenden schweren Gehirnerscheinungen begleitet. Nachdem die acuten Krankheitserscheinungen nachgelassen haben stellen sich Contrakturen an den Extremitäten ein und zwar im Gegensatz zur angeborenen spastischen Gliederstarre meist nur an einer Seite und an den oberen Extremitäten in höherem Masse als an den unteren.

Aetiologie. Was die Aetiologie der angeborenen spastischen Gliederstarre betrifft, so dürften wohl folgende drei Ursachen, nämlich Beschädigungen bei der Geburt, vorzeitige Geburt und Inzucht in jedem einzelnen Falle zur Berücksichtigung und Prüfung auffordern.

Was das erste Moment betrifft, so ist es allerdings leicht begreiflich, dass ein protrahirter Geburtsact dem Nerven- und Muskelsystem des Kindes schwere Schäden zuzufügen vermag und dass besonders bei Geburten, welche mit Kunsthülfe vollzogen wurden, eine Läsion des Gehirns stattfinden kann. Dass thatsächlich dieses Moment von grosser Bedeutung ist, erkannte schon Little, indem er den Schriftstellern über Asphyxia und Apoplexia neonatorum vorwirft, dass sie nur zwei Ausgänge dieses Zwischenfalles kännten, nämlich Tod oder Genesung, während es doch noch einen dritten Ausgang gäbe, nämlich eine schwere Krankheit für Lebenszeit, die angeborene spastische Gliederstarre. Als Stütze für diese Ansicht führt er an, dass unter 47 Fällen von spastischer Muskelstarre nur einer war, bei welchem eine Abnormität der Geburt nicht vorhanden gewesen war. Auch fand Little an einem an Metrorrhagie zu früh geborenen Kinde Blutergüsse in beiden Hirnventrikeln. Derselben Ansicht in betreff der beiden ersten Momente ist Rupprecht, indem er im Anschluss an seine 10 Beobachtungen von angeborener spastischer Gliederstarre schreibt: „Auffällig häufig waren die Kranken zu früh oder schwierig zur Welt gekommen."

Aus dem ersten ätiologischen Momente glaubt Schultze noch die Thatsache zu erklären, dass bisweilen Geschwister von dieser Erkrankung befallen werden; denn wenn z. B. ein enges Becken der Grund einer schweren Geburt wäre und diese als directe Ursache für die spastische Starre nachgewiesen, so sei es leicht erklärlich, dass sich auch an mehreren Geschwistern die spastischen Erscheinungen zeigten.

Von noch grösserer ätiologischer Bedeutung ist das zweite Moment, die frühzeitige Geburt. Von den von Rupprecht zusammengestellten 10 Fällen

wurde in 6 Fällen Frühgeburt angegeben. Nach Angabe von Naef sollen sogar bei 90% der Erkrankten Frühgeburten stattgefunden haben. Nach den äusserst wichtigen embryologischen Untersuchungen Flechsigs, wonach die Seitenstränge denjenigen Teil des Rückenmarkes darstellen, welcher sich am letzten entwickelt, glaubte man diese ätiolologische Bedeutung daher erklären zu können, dass in Folge von vorzeitiger Geburt während des Fötallebens nicht vollständig zur Entwickelung gekommene Teile in einem abnormen Zustande verharrten, welcher in der Muskelrigidität seinen Ausdruck fände. Nach Feer ergiebt sich noch der bemerkenswerte Unterschied, dass die Fälle ohne Hirnsymptome meist auf Frühgeburt zurückzuführen sind, die Fälle mit Hirnsymptomen mehr auf schwere asphyktische Geburt.

Das dritte Moment, die Inzucht, ist gewiss den beiden ersteren gegenüber von nur geringer Bedeutung, obgleich nicht geleugnet werden soll, dass die Verwandtenehe mancherlei Einwirkung auf die körperliche und geistige Beschaffenheit der betreffenden Familien haben mag.

Prognose. Was die Prognose unserer Krankheit betrifft, so ist sie quoad vitam zwar als eine günstige, quoad reparationem jedoch als eine recht ungünstige zu bezeichnen. Anscheinend dauert das Leiden von der Wiege bis zum Grabe, wenn auch in allmählich spontan abnehmender Stärke der Symptome. Vollständige Wiederherstellung aber dürfte nur selten zu hoffen sein. Die Mehrzahl der von dieser Krankheit Betroffenen bringt es wohl zu einer Art der Locomotion, in leichteren Fällen sogar zu einem leidlich guten Gange. Der Zustand der Kranken wird aber dadurch noch erheblich erschwert, wenn auch die oberen Extremitäten mitergriffen sind. Werden die Kranken im

Laufe ihres Leidens nicht an ihr Lager gefesselt und ist daher eine Gefahr für Decubitus und sonstige Complicationen nicht vorhanden, so können sie bei guter Pflege ein höheres Alter erreichen, bis intercurrente Krankheiten dem Leben ein Ende machen.

Therapie. Schon die Prognose zeigt uns, dass von einer Therapie bei unserer Krankheit wenig zu erwarten ist. Was zunächst die innerlichen Mittel betrifft, so können Argentum nitricum, Jod- und Bromkalium versucht werden, dagegen sind Strychnin und seine Präparate, welche nur eine Steigerung der Muskelspannung zur Folge haben, zu verwerfen. Ergiebt die Anamnese oder die Untersuchung eine specielle Ursache wie z. B. Lues, so muss natürlich der causalen Indication genügt werden. Von den übrigen Behandlungsmethoden kommt zunächst in betracht die electrische Behandlung. Rupprecht, welcher bei seinen Patienten den galvanischen Strom in Anwendung brachte, sah durch eine consequent und zweckmässig angewandte Galvanisation des Rückenmarks eine deutliche Verminderung der spastischen Contrakturen. Am meisten dürften sich hier wohl schwache aber stundenlang central oder peripher applicirte Batterieströme empfehlen. Eine wesentliche Besserung des Zustandes wird ferner erzielt durch eine chirurgisch-orthopädische Kur. In den Fällen, in welchen Rupprecht die Tenotomie der Wadenmuskeln machte, verschwand stets die gesteigerte Erregbarkeit der Sehnenreflexe und es stellte sich die active Beweglichkeit des Sprunggelenks dauernd wieder her. Der Nutzen der Tenotomie für die Kranken ist jedoch je nach dem Alter und der Intensität der Krankheit ein verschiedener. Sind die spastischen Contrakturen auf zahlreiche Muskeln verbreitet und handelt es sich um Kinder, die noch nie gehen gelernt haben, so ist die Beseitigung des Spitzfusses von geringem Vorteile; konnten dagegen die

Kinder schon auf den Fussspitzen gehen und erstreckten sich die Spasmen vorwiegend auf die Wadenmuskulatur, so erzielte die Tenotomie eine merkliche Verbesserung des Ganges. Von der Behandlung mit festen Verbänden, welche nur in tiefer Chloroformnarkose angelegt werden können, kann man keinen grossen Nutzen erwarten, denn mit dem Nachlass der Narkose beginnt sofort wieder die active Contraktion der Muskeln und drückt den Gliedabschnitt gegen den Verband an, so dass wegen der intensiven Schmerzen der Verband bald wieder entfernt werden muss. Vielleicht aber dürfte es zweckmässig sein, durch anhaltende Anlegung von festen Verbänden die Contrakturen nur ganz allmählich zu corrigiren. Diese Verbände müssten dann so eingerichtet werden, dass die Patienten damit gehen können, um durch das Körpergewicht eine allmähliche Correctur des Pes-equinus herbeizuführen. Gegen die Contrakturen im Knie- und Hüftgelenk kann die von Volkmann besonders empfohlene Gewichtsextension versucht werden. Die Adductorencontraktur, welche bei den Gehversuchen besonders störend ist, kann schon durch consequent fortgesetzte passive Dehnungen der gespannten Muskeln seitens der Angehörigen eine merkliche Besserung erfahren. Auch andere Hülfsmittel, wie das Reiten auf einem Polsterpferd, dessen Rücken man von Zeit zu Zeit breiter polstern lässt, sind zu versuchen. Speciell gegen die spastischen Symptome sind anhaltende ($^1/_2$—$1^1/_2$ Stunden lange) warme Bäder (26—28° R.) oft von guter Wirkung.

Zum Schlusse dieser Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, dem Herrn Professor Dr. Schultze für die Ueberlassung dieser Arbeit und die gütige Unterstützung bei Anfertigung derselben meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Geboren wurde ich Johann Bungert, Sohn des Landwirts Heinrich Bungert und seiner Ehefrau Wihelmine geb. Chur, kath. Confession, am 19. Februar 1863 zu Altendorf a. d. Ruhr.

Nach erhaltenem Elementarunterricht besuchte ich die Rektoratschule zu Niederwenigern, wurde dann Ostern 1880 auf dem Gymnasium zu Coesfeld aufgenommen, welches ich Ostern 1885 mit dem Zeugnis der Reife verliess.

Sodann widmete ich mich dem Studium der Medicin und besuchte die Universitäten Würzburg, Berlin, Greifswald und Bonn. In Würzburg genügte ich vom 1. April 1885 bis zum 1. October desselben Jahres meiner Dienstpflicht mit der Waffe als Einjährig-Freiwilliger bei der 9. Kompagnie des K. B. Infanterieregiments „Wrede".

Die ärztliche Vorprüfung bestand ich in Bonn am 17. Februar 1888, die Promotionsprüfung ebendaselbst am 4. Juli 1890.

Meine Lehrer während meiner Studienzeit waren die Herren Professoren und Docenten:

in Würzburg: v. Kölliker;

in Berlin: Waldeyer;

in Greifswald: Budge, Landois, Limpricht, Oberbeck;

in Bonn: Bohland, Clausius †, Doutrelepont, Finkler, A. Kekulé, Kochs, Koester, v. Leydig, Müller, Nussbaum, Pflüger, Ribbert, Rühle †, Sämisch, Schaaffhausen, Strasburger, Schultze, Trendelenburg, v. la Valette St. George, Veit, Witzel.

Allen diesen hochverehrten Lehrern spreche ich hiermit meinen besten Dank aus.

Thesen.

1. Bei spastischen Contracturen ist eine chirurgisch-orthopädische Kur den übrigen Heilmethoden vorzuziehen.

2. Die Schutzpockenimpfung ist für eine langjährige Dauer wissenschaftlich noch nicht erwiesen.

3. Die Anlegung von Kirchhöfen in der Nähe grosser Städte ist in hygienischer Beziehung statthaft.